Aus der Haut-Universitätsklinik der Charité Berlin.
(Direktor: Prof. Dr. W. Frieboes)

Beitrag zur Kenntnis der Recklinghausen'schen Krankheit

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der zahnärztlichen Doktorwürde an der Friedrich-Wilhelms-Universität zu Berlin

Von

Kurt Heinrich

aus Insterburg

Tag der Promotion: 28. 11. 1935

Dr. Emil Ebering, Berlin NW 7, Mittelstraße 29

437

Gedruckt mit Genehmigung

der

Medizinischen Fakultät der Universität Berlin

Dekan: Prof. Dr. Magnus

Referent: Prof. Dr. H. Gottron

Korreferent: Prof. Dr. W. Frieboes

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Herrn Prof. Dr. Gottron

gewidmet

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550816_0033

Der Erblichkeitsfaktor in der Ätiologie der Hautkrankheiten ist schon von älteren und alten Autoren häufig erörtert worden. Aber erst durch den Sieg der nationalsozialistischen Bewegung sind, wie Gottron ausführt, die Probleme der Vererbungswissenschaft in den Vordergrund wissenschaftlichen Interesses gerückt. Die Bewußtheit vom erbbiologischen Geschehen ist auf dem Wege, immer mehr und mehr in das Volk einzudringen. Die auf dem Gebiete der Vererbungswissenschaft gewonnenen Erkenntnisse müssen nun für die ärztliche Betätigung in bezug auf Verhütung erbkranken Nachwuchses ausgewertet werden.

Unter allen an der Haut sich abspielenden Erbleiden bedarf wohl die Recklinghausen'sche Krankheit am dringendsten der Erforschung bezüglich der Häufigkeit ihres Vorkommens und der Erbverhältnisse dieses Leidens, um festzustellen, ob und in welchem Maße das von der Reichsregierung erlassene Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses auf die an Morbus Recklinghausen Erkrankten Anwendung finden kann.

Ich habe es mir daher zur Aufgabe gemacht, Untersuchungen nach dieser Richtung anzustellen, deren Ausgang die seit dem Jahre 1920 an der Berliner Universitätsklinik beobachteten Fälle bilden.

Ätiologisch haben wir in der Recklinghausen'schen Krankheit ein durch ein pathologisches Gen bedingtes Leiden zu sehen. Sie stellt einen Symptomenkomplex dar, der sich aus einer Fülle mannigfaltiger Veränderungen verschiedener Organsysteme, besonders an der Haut, dem Nervensystem, an den Knochen und im psychischen Verhalten zusammensetzt.

Bei den Hautveränderungen unterscheiden wir Veränderungen des Niveaus, der Farbe (Pigmentänderungen) und Kombinationen von beidem: pigmentierte Geschwülste (Saalfeld).

Bei den Geschwülsten sind die weichen Fibrome und die Geschwülste der Nerven bzw. Nervenscheiden, Neurofibrome

bzw. Neurinome zu unterscheiden. Praedilektionsstellen für die Geschwülste gibt es nicht. Man kann sie an allen Körperteilen beobachten; am Stamm, den Extremitäten, Genitalien, behaartem und unbehaartem Kopf. Dagegen glaubt Siemens ein Abnehmen nach den Extremitätenenden feststellen zu können. Gelegentlich konnten Schwonner, Ehrmann und Ostrowski einseitige Lokalisation der R.-Effloreszenzen beobachten.

Die weichen Fibrome treten meist in frühester Jugend auf, seltener kongenital. Sie bestehen fast immer das ganze Leben hindurch, selten wird eine spontane Involution beobachtet. Der Charakter der weichen Fibrome ist im allgemeinen gutartig. Nach Carré (1892) entarten 12% der multiplen Neurofibrome sarkomativ, Adrian (1903) gibt ungefähr die gleiche Zahl an. In der neueren Literatur (Ehrmann, Simon, Hoeckstra, Versé, Spiethoff) sind nur wenige Mitteilungen bezügl. maligner Entartung aufzufinden. Über Recklinghausen-Tumoren an der Schleimhaut wird ebenfalls berichtet, und zwar von Whitfield (Wangen- und Zungenschleimhaut) und Vignolo-Lutati (Wangenschleimhaut). Tumoren bis Reiskorngröße auf Zungen- und Wangenschleimhaut, verbunden mit Makroglossie wurden von George und Branchetto-Brian beobachtet.

Eine häufige Erscheinung bei M. Recklinghausen ist ferner einerseits vermehrte Knochenbildung (Verlängerung und Verdickung der Knochen), andererseits abnorme Weichheit und Brüchigkeit derselben. Von Knochenveränderungen ist in erster Linie die Kyphoskoliose zu nennen. Spiethoff stellte bei einer 35jährigen Patientin fest, daß eine Kyphoskoliose im 12. Lebensjahre als erstes Symptom des R. aufgetreten war, dem dann im 17. Lebensjahre die Hautveränderungen folgten. Von Schädelveränderungen findet man mehrfach röntgenologisch Vergrößerung der Sella turcica, die manchmal einer Vergrößerung der Hypophyse entspricht (Ehrmann, Arning, Anker). Kren erwähnt Skelettasymmetrie des Schädels, Asymmetrie des Gesichtes beschreibt Fischer.

Zu den Kardinalsymptomen des M.R. gehört auch das anormale psychische Verhalten der Erkrankten. Man findet Neuropathien, Schwachsinn und Imbecillität in den verschiedensten Graden. In einer Anzahl von Fällen ist ein Zurückbleiben in

geistiger und körperlicher Entwicklung beobachtet worden. Diese werden als pluriglanduläre Störungen angesehen, z. B. ein Verharren bei der Entwicklung im kindlichen Stadium, fehlende oder später auftretende sekundäre Geschlechtsmerkmale.

Am häufigsten scheint die Hypophyse befallen zu sein (Barber und Show). Akromegalie fanden Darquier und Freund.

Über Zusammenhänge zwischen Lues und M.R. liegen zwar einige Beobachtungen vor, aus denen man jedoch noch keine berechtigten Schlüsse ziehen kann (Kongenitale Lues, Montpellier, Campana).

Nach Feindel und Oppenheim findet man bei Recklinghausenkranken auch häufig Frigidität, nach Troussard sogar in der Hälfte aller Fälle. Demgegenüber stehen aber viele Fälle mit zahlreicher Nachkommenschaft. Recklinghausenkranke sind in hohem Prozentsatz ledig. Zur Eheschließung kommen sie spät, ihre Fruchtbarkeit ist durchschnittlich verhältnismäßig gering.

Kombination mit Adenoma sebaceum wird mehrfach beobachtet, so von Hintz, Oppenheim, Kreude, Redlich. Kombination von Recklinghausen und Epidermolysis bullosa traumatica hereditaria dystrophica in einer Familie sahen Curtius und Strempel.

In dem Falle Lier aus der Ehrmann'schen Abteilung ergaben die röntgenologisch festgestellten Schädelveränderungen das wahrscheinliche Bestehen eines Neurofibroms in der Nähe der Hypophyse.

In älteren Arbeiten ist der Blutbefund kaum erwähnt. Vignolo-Lutati spricht von normalem Blutbild. Wittemann fand in fünf Fällen relative Vermehrung der mononucleären Zellen: 29, 32, 34, 40, 52 %. Eosinophilie von 11 % fanden Acuña und Bazan.

Was die Zeit des Auftretens der verschiedenen Symptome des M.R. anbetrifft, so wird der Pubertät ein besonderer Einfluß auf ihre Entwicklung zuerkannt. Die ersten Symptome können angeboren sein oder sie treten im Säuglings- oder Kleinkindesalter auf.

Bezüglich der Häufigkeit des Auftretens von M.R. bei beiden Geschlechtern stelte Adrian bis 1903 447 Fälle zusammen, bei denen er 65 % männliche und 35 % weibliche Beteiligung feststellte.

In neuerer Zeit hat man ungefähr gleiche Beteiligung bei Männern und Frauen festgestellt.

Über die geographische Verbreitung des M.R. ist zu sagen, daß der M.R. in Europa in allen Ländern festgestellt worden ist; ebenso bei den russischen Tartaren, in Amerika bei Weißen und Farbigen, bei einem Araber (Longhaine), einem Inder (Michael), Hindu (Noël) und einer Japanerin (Hertel).

Die persönliche Prognose der Krankheit kann man im allgemeinen eine gutartige nennen. Meist besteht sie vom ersten Auftreten an das ganze Leben hindurch, oft ohne ernste Beschwerden. Von den Neurinomen allerdings können derartige Schmerzen ausgehen, daß Amputationen nötig werden. Ferner können die Tumoren maligne werden. Besondere Wichtigkeit aber hat für uns jetzt die familiäre Prognose.

Nach Saalfelds Feststellungen sind die bisherigen Erblichkeitsuntersuchungen hinsichtlich der Prognostik ohne Resultat geblieben. Man findet die Ansicht verbreitet, daß die Erscheinungen des M.R. in der Deszendenz zunehmen, andererseits sieht man aber auch häufig die Symptome in der Deszendenz abortiver werden.

In neuester Zeit betont besonders Gottron die Notwendigkeit, bezüglich interfamiliärer Variabilität des M.R. zu klaren Erkenntnissen zu gelangen. Sollte es sich als richtig erweisen, daß in bestimmten Sippen immer nur Fälle von R. beobachtet werden, die außer den charakteristischen Pigmentveränderungen nur wenige Neurinome an der Haut aufweisen, wobei diese beiden erwähnten Symptome als durch ein pathologisches Gen bedingte Vielmerkmaligkeit betrachtet werden, dann würde man, insbesondere wenn bei diesen Familien die inneren Organe und vornehmlich das Centralnervensystem stets verschont bleiben, diese Sippen eugenisch von jenen zu trennen haben, bei denen die Beteiligung des Centralnervensystems im Vordergrund steht. Ebenso hätte eine eugenische Trennung von jenen stattzufinden, bei denen die Haut übersät ist von Neurinomen und bei denen daneben Mißbildungen am Skelettsystem sowie Krankheitsveränderungen der inneren Organe sowie der innersekretorischen Drüsen zutage treten. Beide Möglichkeiten scheinen gegeben zu sein. Philipps berichtet z. B. von einer Familie, bei der die

Betroffenen gleichzeitig Intelligenzdefekte aufwiesen und Meirowski von einer Familie, bei der die Nachkommen Schwachsinn neben geringen Veränderungen an der Haut aufwiesen. Andererseits gibt es Familien, bei denen nur sogen. formes frustes auftreten. Besonders aufmerksam macht Gottron auf die Fälle von Hoeckstra und Versé, bei denen in der Deszendenz insofern von einer Zunahme der Schwere der Erkrankung gesprochen wird, als die ihrer Familie innewohnende Variabilität, bestehend in Neigung zu sarkomativer Entartung, in der Deszendenz in jüngeren Lebensjahren auftrat und demzufolge auch in jüngeren Jahren den Exitus bedingte. Gottron stellt weiter fest, daß das prognostisch ungünstige Betroffensein des Centralnervensystems mit einem ausgeprägten Erscheinungsbilde an der Hautdecke durchaus nicht immer gleichzeitig einhergeht. Gottron konnte im Gegenteil einen an sich nicht deutbaren Tumorbefund des Centralnervensystems, an dem die Kranke in jugendlichem Alter bald danach zum Exitus kam, dadurch deuten, daß er die abortiven Hautveränderungen als R. diagnostisch erfaßte (den Krankenbericht dieses Falles gebe ich unten genau wieder). Umgekehrt kann die Kenntnis auch geringgradiger Veränderungen der Hautdecke förderlich sein für die Diagnose anderer Organbeteiligung, z. B. für die Erfassung einer Pylorusstenose oder eines Hypophysentumors infolge Neurinoms.

Über die morphologische Besonderheit des Neurinoms besteht nach Orzechowskis Ausführungen kein Zweifel. Unklar ist nur die Herkunft, und zwar, ob dieses im Sinne Verocays von neurogener oder von mesenchymaler Art ist (Krumbein). Gottron vertritt den Standpunkt, daß man sich zu sehr an die histologische Untersuchung des Neurinoms selbst halte, mit der er, solange keine spezifische Färbung der neurogenen Fäserchen gefunden wird, eine Lösung für unmöglich hält. Nach Gottron müßte vielmehr der Punkt berücksichtigt werden, daß neben der Entwicklung von Neurinomen auch andere am mesodermalen Gewebe zutage tretenden Mißbildungen zur Recklinghausenkrankheit gehören, z. B. Kyphoskoliose, Extremitätendefekte u.a. Spiethoff macht darauf aufmerksam, daß diese als Kyphoskoliose phänotypisch als erstes Krankheitszeichen wahrnehmbar werden. Gottron stellt fest, daß auch noch keine Einstimmigkeit

darüber herrsche, ob man es bei den Neurinomen mehr mit einem neoplastischen Prozeß, wie die Mehrheit der Autoren annimmt, oder entsprechend der Auffassung von Herxheimer und Rothe mit einem dystrophisch reaktiven Prozeß zu tun habe. Ebenso herrscht nach Gottron noch keine Klarheit bezüglich der auslösenden Bedeutung von Außenfaktoren beim Zustandekommen der Krankheitserscheinungen. Gravidität, Infektionskrankheiten, besonders die exanthematischen, können in dieser Beziehung bei Berücksichtigung vorliegender kasuistischer Mitteilungen nicht unbeachtet bleiben. Hoeckstra zeigt uns mit seinem bekannten Fall, von wie großer Bedeutung das Trauma für die maligne Entartung des Neurinoms ist, wobei eine interfamiliäre, größere Bereitschaft hierzu vorhanden sein kann.

Alles dies sind Beweisstücke dafür, daß nicht der Phänotypus Recklinghausen vererbt wird, sondern eine besondere Reaktionsbereitschaft, die den Phänotypus R. zur Folge hat.

Nach Hosoi ist maligne Entartung häufiger, als man bisher annahm. Er konnte allein 65 Fälle zusammentragen. Maligne Degeneration findet sich meist nur an dieser Stelle, seltener an mehreren. Metastasen sind nicht beobachtet.

Hierzu führe ich einen in der Berliner Klinik beobachteten Fall ausgeprägt familiären R. mit größerer Familienreihe an, wobei aber nur bei einem Mitglied der Familie eine sarkomatöse Entartung festzustellen war:

Der 44 Jahre alte Patient gibt an, daß sein Großvater bereits dieselbe Krankheit hatte, ebenso der Vater. Vier Kinder, von denen drei Brüder erkrankt sind. Der eine Bruder hat eine an derselben Krankheit leidende Tochter, während die Tochter des anderen Bruders angeblich gesund ist.

Der Befund ergibt größere pigmentierte Flecke, die bald heller, bald dunkler braun unregelmäßig über den Stamm verteilt sind. Es sind nur vereinzelte Tumoren vorhanden, die bald mehr vorgewölbt, bald subcutan in Erbsengröße erscheinen. An der rechten Wange außen ein größerer, vorgewölbter Knoten. Bei einem Bruder liegt ein sarkomatös entarteter Tumor vor. Das Kind der gesunden Schwester weist ebenfalls Pigmentflecke auf.

Im Folgenden will ich nun noch einige Fälle anführen, die

mir bei Durchsicht der Literatur aufgefallen sind.

So berichtet A. E. Kulkow von einem besonderen Fall in Verbindung mit Epilepsie. Die Muter des 25jährigen Patienten leidet an M.R. Der Patient zeigt seit seiner Kindheit an der Haut die Symptome der R.K. Seit dem 24. Lebensjahre zeigen sich Epilepsie und Symptome von seiten des Zentralnervensystems.

Cimmino berichtet über zwei Fälle von M.R., die Mutter und Tochter betreffen. Bei der 37 Jahre alten Mutter ist die ganze Haut mit zahlreichen Pigmentflecken und Knötchen bedeckt, auch an der Mundschleimhaut sind Pigmentflecke feststellbar. Desgleichen finden sich bei der Tochter zahlreiche hyperpigmentierte Stellen, namentlich an der Brust und am Unterleib.

L. et Riom Babounneix demonstrierten einen Fall von „Neurofibromatose familiale" bei einem 12jährigen Mädchen, bei dem sich in den letzten Monaten eine linksseitige organische Hemiplegie entwickelte. An der rechten Seite hat es braune Pigmentflecke und einige isolierte Effloreszenzen, ebenso an der Innenseite des rechten Oberschenkels. Die Intelligenz war normal. Der Vater zeigt „au grand complet tous les signes de la neurofibromatose".

Interessant ist auch eine Mitteilung von Vignolo-Lutati über drei Fälle von R.K. in derselben Familie (Mutter, Tochter und Tante). Eine der Patientinnen war von Geburt an psychisch minderwertig, eine wies außer Neurofibromatose auch Symptome von Morbus Addisoni mit Asthenie, Bronzefärbung des Gesichts, profusen Schweißen usw. auf.

Was die Heredität anbetrifft, so teilt Ehrmann einen Fall mit, in dem zweifellos Neurofibromatose bei der Großmutter, einem ihrer Söhne und einer Tochter unter neun Kindern der Betreffenden, sowie einem Sohne dieser Tochter aufgetreten ist. Direkt beobachtet wurde die 2. und 3. Generation. Von der ersten Generation wurde eine ziemlich genaue Beschreibung geliefert. Auffallend war, daß alle drei Mitglieder der Familie Tumoren des Gesichtes bzw. der Augenlider zeigten, also eine gewisse Ahnlichkeit untereinander gegenüber anderen Fällen darboten. Bei dem Sohne (2. Generation) wurde das Sarkomatöswerden des Tumors beobachtet, das Enkelkind war früher operiert worden. Wie in fast allen Fällen ist die Krankheit

nicht bei der Geburt aufgetreten, sondern erst zu einem späteren Zeitpunkt, bei einzelnen der Kranken erst nach der Pubertät. Hierbei erscheint die Beobachtung besonders wichtig, daß nur bei einem Mitglied einer Sippe mit zahlreichen Recklinghausenkranken sarkomatöse Entartung aufgetreten ist. Es besteht bei dieser Sippe also keine Neigung zu intrafamiliärer Entartung im Gegensatz zu dem von Hoeckstra und Versé mitgeteilten Fall.

Im Folgenden seien die wichtigsten der von uns seit 1920 an der Berliner Klinik beobachteten 61 Fälle mitgeteilt, wobei 25 Männer und 36 Frauen zur Untersuchung gelangten. Es sind die verschiedensten Lebensalter beteiligt, mit Ausnahme des schulpflichtigen Alters. Der jüngste Patient war 14 Jahre alt, der älteste 74. Daraus, daß 7 Patienten sich darunter befanden, eid bereits das 50. Lebensjahr überschritten hatten, ist zu entnehmen, daß der Recklinghausenkranke auch ein höheres Lebensalter erreichen kann.

Als Beispiele intrafamiliären Auftretens bestimmter Formen des M.R. führe ich folgende fünf Fälle an, wobei es sich in Fall 1 um Auftreten in intrafamiliärer Abortivform, in Fall 2 und 3 in intrafamiliärer Lappenbildung handelt.

Fall 1.

Der 14 jährige Patient, der im November 1926 in die Klinik kommt, hat von Jugend auf Pigmentmäler, die in dichter Aussaat stecknadel- bis linsengroß den ganzen Körper bedecken. Etwa ein Dutzend auf dem ganzen Körper verstreute münzengroße Herde. Daneben stößt man bei genauerem Suchen auf einzelne reiskorngroße Knoten, die sich in der Haut verstecken lassen. Der linke Nasen-Wangenwinkel und die angrenzenden Teile sind von einem bis drei Zentimeter breiten, bandförmigen naevus flammeus eingenommen. Der Junge ist in der Schule zurückgeblieben. Die 44jährige Mutter hat einen einzelnen, großen, etwas länglichen Pigmentfleck auf der Streckseite des rechten Oberarmes. Ein älterer Sohn von 24 Jahren und der Ehemann sind angeblich gesund. Ob in der weiteren Familie derartige Erkrankungen vorgekommen sind, ist nicht bekannt.

Es liegt also ein in der Hauptsache durch Pigmentierungen sich bemerkbar machender R. vor. Trotz des als Ausdruck eines R. geringfügig erscheinenden, einzig vorhandenen großen Pigmentfleckes bei der Mutter dürfte man in diesem Falle von intrafamiliärem Auftreten eines abortiven R. sprechen.

Fall 2.

Die 18jährige Patientin sucht im Mai 1935 die Klinik wegen einer Verdickung der Nase und der rechten Nasolabialfalte auf. Die Nasenspitze und die rechte Nasolabialfalte sind wulstig verdickt. Der Gewebsanteil fühlt sich weich an und weist keinen harten Kern auf. Angeblich neigt die Haut bei Übergangswetter im Bereich dieser elephantiasiastischen Verdickungen zum bläulich-roten Erythem. Es besteht aber keine braune Pigmentierung. Mit fortschreitendem Körperwachstum ist die Geschwulst größer geworden. Im übrigen befinden sich am Rumpf zahlreiche blaßrote, glänzende, pigmentierte Stellen. Tumoren sind kaum vorhanden. Auf der rechten Mamille ist ein einziger sichtbar. Die Gesichtsbildung ist auffallend asymmetrisch. Die rechte Gesichtshälfte ist erheblich flacher. Es besteht eine eben angedeutete Kyphoskoliose. An den unteren Extremitäten waren früher einige lappenartige Verdickungen, die inzwischen entfernt worden sind. Die Patientin ist in der Schule zurückgeblieben. Der Vater gibt an, daß die verstorbene Mutter und der Großvater mütterlicherseits dieselbe Krankheit gehabt haben. Der Großvater hat auch eine Lappenbildung an der Nase gehabt. Der Vater hat einen fünfmarkstückgroßen naevus spili in der Sakralgegend. Im übrigen hat er aber keine Erscheinungen, die auf M.R. hinweisen. Die Untersuchung des Mundes der Patientin zeigte einen V-förmigen Oberkiefer, an dem der rechte Alveolarfortsatz erheblich höher liegt als der linke.

Hier handelt es sich um eine familiäre Neigung des M.R. zu elephantiasisartiger Lappenbildung bei gleichzeitiger höchst geringgradiger Ausbildung von Neurinomen.

Fall 3.

Die 19jährige Patientin stellt sich im Juli 1934 mit einer Veränderung der rechten Wange vor, auf der zunächst die

Hypertrichosis auffällt, in deren Bereich die gesamte Haut verdickt ist, so daß sich das Bild eines hypertrichotischen, weichen Naevus ergibt. Diese Erscheinung erweckte die Vermutung eines M.R. Die Annahme wurde bestätigt durch den Befund des Stammes, an dem handflächengroße und kleine Pigmentnaevi, daneben blaue Flecken und Neurinome feststellbar sind. Am Hinterhaupt befindet sich ein faustgroßer, etwas herunterhängender, weicher Naevus. Die Patientin wurde bereits aus der dritten Schulklasse entlassen. Ihre fünf Geschwister sind angeblich gesund.

Ungewöhnlich ist hierbei das Hervortreten der elephantiasiastischen Lappenbildung im klinischen Bild.

Fall 4.

Die 50jährige Patientin (Arbeiterin), die im Februar 1923 zur Untersuchung erscheint, gibt an, daß eine 20 Jahre alte Tochter einige blaue Flecken haben soll, die teilweise wie Knötchen aussehen. Sonst sind in ihrer Familie keine derartigen Erscheinungen aufgetreten, außer bei einem 14jährigen Jungen, der gleichfalls braune Flecken aufweisen soll. Ob Eltern und Großeltern an der gleichen Krankheit litten, ist ihr nicht bekannt. Ihr Ehemann und zwei Kinder sind gesund, vier sind klein gestorben. Kein Abort; Menopause seit 6 Jahren. An früheren Krankheiten hatte sie als Kind Typhus und vor 12 Jahren eine Unterleibsoperation; gleichzeitig war sie nieren- und blasenkrank. Während des Krieges hatte sie 3mal Lungenkatarrh. Seit einigen Jahren ist sie asthmaleidend. Im August 1922 hatte eine Bauchbruchoperation stattgefunden. Psyche frei.

Ihre jetzige Krankheit begann bereits vor 25 Jahren mit blauen Flecken im Rücken, auf denen sich bald nachher Knötchen entwickelten. Im nächsten Jahre traten im Gesicht und darauf im gesamten Körper von oben nach unten fortschreitend neue Knötchen und blaue Flecke auf. Etwa seit dem 27. Lebensjahre ist ihr ganzer Körper befallen. Eine Vergrößerung der Knötchen hat angeblich seitdem nicht mehr stattgefunden. Im Laufe der Jahre ist die Aussaat eine dichtere geworden. Schmerzen hat sie nicht gehabt. In den letzten drei Jahren hat sie erheblich an Gewicht abgenommen. Eine Rückbildung der Knöt-

chen ist nicht erfolgt. Der Untersuchungsbefund ist folgender:

Lungen: Über dem linken unteren Lungenlappen hinten handbreite Dämpfung, rechts unten hinten Schall abgeschwächt. Atmung über beiden Lungen verschärft, rauh mit grobem Rasseln, über den unteren Lungenlappen abgeschwächt. Herz: erster Ton an der Spitze unrein. Die zweiten Töne über Pulmonalis und Aorta laut. Bauchorgane: ohne Befund. Drüsen: rechts und links eine linsengroße Nackendrüse, rechts eine erbsengroße Cubitaldrüse und linsengroße Schenkeldrüse. Urin: Alb. neg. Sacch. neg. Urobilin-Urobilinogen ++(+). Wa.R. —+(+) S. G.—.

Die Patientin ist 1,50 m groß und befindet sich in schlechtem Ernährungszustand. Keine subcutanen Fettpolster; mäßig ausgesprochene Asymmetrie des Gesichtsschädels, geringe Skoliose der Wirbelsäule. Pectus carinatum. Kolbenförmige Verdickung der Finger, insbesondere der Fingerendglieder. Haut der Finger bläulich-rot, Kopfbehaarung gelichtet, mäßige Behaarung der Achselhöhlen und der Genitalgegend. In der rechten Unterbauchgegend strichförmige Operationsnarbe. In dieser ein Geschwür. Hautfarbe im großen und ganzen blaugelblichweiß, leicht greisenhaft. Die gesamte Haut ist regellos bedeckt von unzähligen Geschwülsten. Verhältnismäßig wenig Geschwülste weist der behaarte Kopf auf, ebenso Stirn, Nasenrücken und Wangen. Stärker beteiligt sind die Gegend der Augenhöhlen und der Lider, selbst des Lidrandes, die Oberlippe und Kinngegend. Die Ohrmuscheln weisen keine Geschwülste auf. Am stärksten betroffen ist der Stamm. Bemerkenswert sind die zahlreichen Geschwülste, die in der Gegend des Warzenhofes von der Oberfläche der Mamille hervorspringen. In der Sakralgegend sind die Geschwülste so dichtstehend, daß sie die Körperhaut vollkommen bedecken. Auch die großen und kleinen Labien sind auf der Innen- und Außenseite stark befallen, ebenso die Extremitäten. Die Unterschenkel sind fast ganz frei. Ebenso finden sich Geschwülste an den sichtbaren Schleimhäuten. Hand- und Fußrücken weisen nur einzelne, zerstreut stehende, verschieden große Geschwülste auf. An der rechten Hand finden sich auch einige wenige an der Streckseite der einzelnen Finger. Die Größe schwankt zwischen Steck-

nadelkopf- und Walnußgröße. Die Mehrzahl ist von Erbs- und Kirchgröße. Walnußgroße Geschwülste sind nur in geringer Anzahl vorhanden. Auf den Beugeseiten des linken Oberarmes befindet sich ein Tumor von Apfelgröße. Bezüglich der Größe der einzelnen Geschwülste ist eine ganz regellose Verteilung vorhanden. Größtenteils handelt es sich um Gebilde von mehr oder weniger rundkugeliger Form, die der Oberfläche aufsitzen. Vielfach sind sie an der Oberfläche plattgedrückt. Daneben finden sich Geschwülste, die mehr länglich ausgezogen sind nach Art eines fibroma pendulum. Sie erscheinen als Anhängsel und sind oft deutlich gestielt. Die kleinen Geschwülste sind halbkugelig, papelartig vorgewölbt, meist hautfarben, die größeren blaß-bläulichrosa oder bräunlich. Die der Belichtung ausgesetzten größeren Geschwülste des Gesichtes, des Halses und des Nackens sind in der Hauptsache hautfarben. An den Händen sind die Geschwülste entsprechend des diffusen blauroten Farbtones der Hände von blauer Farbe. Neben diesen, der Oberfläche gewissermaßen aufsitzenden Geschwülsten finden sich andere, die mehr in der Tiefe der Subcutis gelegen sind, sich aber z. T. deutlich an der Oberfläche als stecknadelkopf- bis erbsengroße bzw. kirschgroße Gebilde vorwölben. Diese Geschwülste sind mehr in der Subcutis gelegen; in ihrem Bereich weist die Oberhaut eine blaßbläulich schimmernde, grauweiße Färbung auf. Vielfach sind sie nur als ziemlich scharf begrenzte, verfärbte Flecken sichtbar und erst bei Betastung merkbar.

Die der Oberfläche aufsitzenden sowie die in der Subcutis gelegenen Geschwülste sind von weicher, leicht zusammendrückbarer Konsistenz. Ein Teil weist einen kleinen, derben, knötchenförmigen Kern auf. Die in der Subcutis gelegenen Geschwülste sind vielfach nicht scharf abgrenzbar. In den Handinnenflächen finden sich einzelne linsengroße, schwielenförmige Gebilde, sie entsprechen Geschwülsten, wie sich deutlich an den Effloreszenzen in dem weniger straffen Gewebe zwischen Daumen und Zeigefinger erkennen läßt. Hier ist eine Art linsengroßer, flach halbkugelig vorgewölbter Gebilde vorhanden, bei denen deutlich die kleinste Geschwulst faßbar ist. Auch auf den Fußsohlen finden sich die gleichen Veränderungen wie in den Handflächen. Im Fußgewölbe sind zahlreiche erbsengroße

Geschwülste vorhanden und zwischen Fußgewölbe und den Belastungsstellen des Fußes finden sich alle möglichen Übergänge von deutlich erkennbaren Geschwülsten.

Außerdem weist die Kranke noch blaßbraune, scharf aber unregelmäßig begrenzte, stecknadelkopf- bis münzengroße Flecke auf, die sich zwischen den einzelnen Geschwülsten finden und verhältnismäßig gering an Zahl sind. Auch die Schleimhaut des Mundes ist befallen. Beiderseitig auf der Wangenschleimhaut finden sich etwa 2—3 linsengroße Geschwülstchen, auf dem Zungenrücken ein erbsengroßes und 4—5 stecknadelkopfgroße. Auf hartem und weichem Gaumen ist ein breit aufsitzender etwa bohnengroßer Tumor sichtbar sowie 2—3 stecknadelkopf- bis reiskorngroße Geschwülste. Beiderseitig im Augen- und Nasenwinkel und links und rechts am Oberlid zeigen sich stecknadelkopf- bis bohnengroße, strohgelbe Xanthome. Mitten in dem einen desselben ist ein stecknadelkopfgroßes Recklinghausen'sches Geschwülstchen. Nervenstränge: Am rechten Oberarm sind hinter dem Deltoideus in der schlaffen Haut einige Stränge zu fühlen, in deren Verlauf einige knötchenförmige Verdickungen eingestreut sind. Die Stränge entsprechen vielleicht dem Verlauf des Nervus cutaneus brachei lateralis. Gleichfalls sind an den inneren Seiten des Biceps Stränge zu tasten, die vielleicht dem Nervus cutaneus brachei medianus und Nervus intercutaneus brachialis entsprechen. An den Beinen sind keine derartigen Veränderungen entlang der Nerven festzustellen.

Interessant ist hier die Kombination von R.K. mit einem Xanthom, wobei besonders bemerkenswert ist, daß sich im Xanthom noch ein Neurinom fand.

Fall 5.

Die 21 Jahre alte Patientin, Tochter der vorigen, ist in der Schule angeblich wegen Kinderkrankheiten ein Jahr zurückgeblieben.

Die Affektion ist bei der Kranken etwa seit dem 12. Lebensjahre in Erscheinung getreten. Eine Vermehrung der Knötchen soll in letzter Zeit nicht eingetreten sein. Vor einem Jahre hat eine Fehlgeburt angeblich im 4. Monat nach einem Fall stattgefunden. Eine Asymmetrie des Körpers ist nicht vorhanden.

Urin: Alb.— Sacch.— Urobilinogen ++(+), Urobilin —.

Die Tochter weist die gleichen Veränderungen wie die Mutter auf (Fall 4). Auch sind hier die Knötchen am Stamm und den Extremitäten ganz regellos verteilt. Am Stamm und vor allem am Rücken sind in zerstreuter Anordnung stecknadelkopf- bis walnußgroße Tumoren vorhanden. Über einem Schulterblatt finden sich etwa 10 Geschwülste verschiedener Größe, auch hier der Oberfläche aufsitzend; gestielte, anhängselähnliche sind nicht vorhanden. In der Hauptsache handelt es sich um erbsengroße, papelartige Gebilde. Auch die subcutan gelegenen Geschwülste, die sich an der darüber gelegenen Haut durch eine bläulich schimmernde Oberfläche kundtun, treten ebenso wie bei der Mutter in Erscheinung. Ein besonders großer (kleinapfelgroß) weicher Tumor, der sich von der Umgebung bei Betastung nicht scharf abgrenzen läßt, ist unmittelbar über der Analfurche vorhanden. Auch an den Händen und Füßen zeigen sich an den Seitenflächen Tumoren, während Handrücken- und Innenfläche und gleicherweise auch die Füße noch frei von Tumoren sind.

Im Gegensatz zur Mutter weist die Tochter zahlreiche größere, blaßbraune, unregelmäßig geformte, münzengroße und umfangreichere scharf begrenzte Flecke auf. Kleinere linsengroße, braune Flecken sind gleichfalls in wenigen Exemplaren vorhanden. Der Sitz derselben ist vor allem die Sakralgegend und die Extremitäten. An der Wangenschleimhaut sitzen beiderseits 2—3 Geschwülste. Vulvae frei von Tumoren.

Konsistenz, Gestalt und Form der Tumoren sind wie bei der Mutter. Eine strangförmige Verdickung an den Nerven ist nicht auffindbar. Xanthome sind nicht vorhanden. Die inneren Organe sind ohne krankhaften Befund. Keine Drüsenschwellungen. Am vorderen Rand des linken Latissimus ist ein 7 : 6 cm großer blaßbrauner Fleck.

Bemerkenswert ist die im wesentlichen gleiche Erscheinungsform bei Mutter und Tochter. Hervorzuheben ist das Vorhandensein des Xanthoms bei der Mutter, also einer weiteren idiotypisch bedingten Krankheit.

Eine ähnliche Kombination von R.K. und Xanthom sehen wir noch in dem später angeführten Fall 9.

Ausgeprägt familiäres Auftreten des R. zeigt sich auch in folgendem

Fall 6.

Bei dem 48 Jahre alten Kranken, der im Juli 1924 in der Klinik erscheint, haben sich die ersten Krankheitszeichen im 20. Lebensjahre gezeigt. Sie sind gleichzeitig am ganzen Körper aufgetreten und haben sich im Laufe der Zeit langsam vergrößert. Beschwerden sind nicht vorhanden. Bei der Untersuchung sehen wir einen untersetzten, geistig etwas minderwertigen Mann vor uns. An der Haut ist eine Aussaat kleiner, ephelidenartiger, dunkler und größerer Flecke, sowie diffuse, vermiforme Pigmentierung von den Brustwarzen bis handbreit über die Kniee sichtbar. Symmetrisch verteilte bohnengroße, halbkugelig vorgewölbte Tumoren treten bei ihm am dichtesten am Stamm und an den Außenflächen der Extremitäten auf.

Die Großmutter, ein Bruder und ein 19 Jahre alter Sohn haben dieselbe Krankheit.

Besonders bemerkenswert ist die Ausbreitung des R. während oder nach der Gravidität, was aus folgenden in der Klinik beobachteten 3 Fällen ersichtlich ist:

Fall 7.

Seit dem 6. Lebensjahre besteht bei der jetzt 31 Jahre alten Patientin, die im April 1926 zur Untersuchung erschien, eine Aussaat von braunen Flecken am ganzen Körper. Seit 5 Jahren ist ein kirschgroßer, weicher Knoten am rechten Unterarm bemerkt worden. Während einer Schwangerschaft vor 2 Jahren erfolgte eine neue Aussaat von Knoten an den betr. Stellen. Der ganze Körper, insbesondere der Rücken und die Brust sind übersät mit stecknadelkopf- bis linsengroßen Pigmentflecken. Am Bauch und im Gesicht sind vereinzelte, z. T. deutlich vorgewölbte, weiche bis erbsengroße Knoten wahrnehmbar. An der Stirn wurde die Excision eines bohnengroßen Tumors vorgenommen. In der Schule ist die Patientin nur mit Mühe vorwärtsgekommen.

Ein Kind von 1½ Jahren zeigt schon dasselbe Leiden.

Fall 8.

Die 50 Jahre alte Patientin, die im Mai 1921 zur Untersuchung erschien, klagte über Nachlassen des Gedächtnisses

und der geistigen Funktionen. Vor 21 Jahren nach der Geburt des ersten Kindes haben sich an der Haut die ersten Krankheitserscheinungen gezeigt. Im Laufe der Jahre hat sich die Krankheit unaufhaltsam weiter verbreitet. Menses war stets unregelmäßig. Ernstlich krank ist sie sonst nie gewesen. Ihr Vater ist an Diabetes gestorben, die Mutter ist gesund, ebenso ihre fünf Geschwister. Die Patientin ist eine mittelgroße, kräftige Person in mäßigem Ernährungszustand. Bezüglich der inneren Organe ist die Untersuchung ohne Befund.

Die Haut des behaarten Kopfes, Gesichtes, Stammes und der Extremitäten mit Ausnahme der Handflächen und Fußsohlen sind dicht besetzt mit weichen Fibromen in Form der Cutis pendula, blauen Flecken, welche in der Haut liegenden Tumoren entsprechen, und Pigmentierungen. Die gewöhnlichen, halbkugeligen Tumoren sind nicht vorhanden. Die Größe der Tumoren ist verschieden- bis Haßelnußgroß. Sie sind teils gestielt, teils sitzen sie der Haut breit auf. Die Farbe der Haut ist etwas livid, die Konsistenz weich. Die meisten Tumoren hängen wie leere Säcke herab. Auch an den Lippen und Augenlidern finden sie sich. Im übrigen fallen die starken, groben, großen Hände auf.

Fall 9.

Die 33 Jahre alte Patientin kommt im März 1923 in die Klinik. Sie gibt an, daß es während einer Schwangerschaft im vorigen Jahre zum Aufleben zahlreicher Tumoren und Flecken kam, von denen sie seit etwa 3 Jahren schon einige auf der Brust bemerkt hat. In letzter Zeit zeigen sich ununterbrochen neue Tumoren. Die Erkrankung verursacht keine Beschwerden. An beiden Augenlidern bestehen seit 3 Monaten Xanthome. Ein Pigmentfleck am rechten Unterschenkel besteht schon seit frühester Jugend. Als Kind hatte die Patientin Scharlach, Diphtherie und Masern. Ein halbes Jahr war sie lungenkrank. Seit ihrer Kindheit leidet sie an Schwindelanfällen. Die Periode besteht seit dem 18. Lebensjahre sehr unregelmäßig. Während der Schwangerschaft im vorigen Jahre hatte sie ein Nervenleiden — Sehstörung. Das Kind wurde tot zur Welt gebracht. Im Anschluß daran trat die Periode alle 14 Tage auf. Seit der

Schwangerschaft soll die Urinabgabe nur sehr gering gewesen sein.

Die rechte Gesichtshälfte ist wahrnehmbar kleiner ausgebildet als die linke. Die Ohrläppchen sind beiderseitig angewachsen. Schilddrüse ist nicht vergrößert. Die Haut ist nur in wenigen Körperregionen frei von Krankheitserscheinungen. Vor allem ist der Stamm befallen und hier am stärksten Rücken, Brust und Unterbauchgegend. Die regellos verteilt stehenden Gebilde sind von rundkugeliger Form, vereinzelt etwas ausgezogen und von hautfarbener bzw. braungelber oder auch bläulich schimmernder Farbe. Die Konsistenz der Geschwülste ist weich zusammendrückbar, nur wenige weisen einen kleinen, derben Kern auf. Neben diesen in der Cutis gelegenen Geschwülsten finden sich an Zahl bedeutend geringer auch eine Anzahl in der Subcutis gelegene. Diese erreichen vielfach an Umfang Kleinkirschkerngröße und wölben sich an der Oberfläche als halbkugelige Gebilde vor. In ihrem Bereich weist die Haut eine bläulich schimmernde, grauweiße Färbung auf. Häufig sind auch scharf abgegrenzte Flecke vorhanden, unter denen man erst bei Betastung in der Subcutis gelegene Tumoren bemerkt. Gerade bei diesen kann man vielfach den derberen zentralen Kern in dem weichen, typischen Tumorgewebe feststellen. Sehr zahlreich sind am Stamm auch die wenig hervortretenden, blaßgelben, meist linsengroßen Pigmentflecke sichtbar. In der Mundhöhle befindet sich auf der Wangenschleimhaut ein etwa erbsengroßes, geschwürähnliches Gebilde, von dem man nicht sagen kann, ob es sich um ein Neurinom handelt. In beiden inneren Augenlidern finden sich 1½ cm lange, ½ cm breite, gelbe, fleckförmige Xanthome, die einzelne stecknadelkopfgroße, tuberöse, xanthomgeschwülstige Einlagerungen aufweisen. An den Nerven sind keine strangförmigen Verdickungen feststellbar.

Wir haben hier ein Zusammentreffen von R.K. und Xanthom. Bemerkenswert ist auch die vorhandene Asymmetrie des Gesichtes (Ohrläppchen), die wir schon einmal in Fall 2 beobachten konnten.

Häufig zeigt sich auch eine Kombination mit Gefäßnaevi, wovon die beiden folgenden Fälle in der Klinik beobachtet wurden. Auch Fall 1 wäre zu dieser Gruppe zu nennen.

Fall 10.

Bei dem 21 Jahre alten Kranken, der im Januar 1930 untersucht wurde, sind Stamm, Gesicht und Extremitäten von zahlreichen erbsen- bis walnußgroßen Geschwülsten bedeckt. Ferner bestehen etwa 1 Dutzend große Pigmentflecke und eine große Zahl blauer Flecken, in deren Tiefe man Knoten faßte. Bemerkenswert ist außerdem das Vorhandensein von naevus anaemicus unter den Schulterblättern. Die tieferen Knoten sind entlang der Nervenstränge angeordnet und schmerzhaft. Der Vater leidet an derselben Krankheit.

Ungewöhnlich ist hier die große Zahl blauer Flecke, d. h. das Vorhandensein tief cutan, subcutaner Neurinome.

Fall 11

(bereits demonstriert durch Gottron im Februar 1935).

Die 19 Jahre alte Kranke kommt im Januar 1935 in die Klinik. Bemerkenswert erscheint die Geringfügigkeit der üblichen Hauterscheinungen bei ungewöhnlicher Ausdehnung der Neurinome entlang der Nerven. Dem Verlauf peripherer Nerven entsprechend finden sich perlschnurartig aneinander gereiht kirschgroße, subcutan gelegene Knoten, besonders an den seitlichen Halsteilen, Oberarm Innenseite und unter der Kniekehle. Die Patientin klagt über Druck bei Muskelbewegungen und Schmerzen seit über einem Jahre. Die Neurinome werden histologisch bestätigt. Es besteht ein ausgedehnter naevus anaemicus der vorderen Halsanteile. Die ersten Erscheinungen wurden im Sommer 1934 an der Innenseite des Oberarms und am Oberschenkel bemerkt.

Hier waren es Muskelschmerzen, welche die Kranke veranlaßten, den Arzt aufzusuchen. Ihre Aufklärung fanden diese in dem Auffinden von tief subcutan gelegenen, reihenweis entlang der Nerven angeordneten Neurinomen, neben denen kaum irgendwelche anderen Zeichen des M.R. vorhanden waren.

Eine Kombination von Morbus Pringel und Recklinghausen zeigt folgender

Fall 12.

Die 14jährige Schülerin, die am 2. September 1924 in der Klinik erscheint, befindet sich in mäßigem Ernährungszustand

und zeigt hochgradigen Infantilismus. Sie ist als einjähriges Kind von einer Treppe gefallen und litt seitdem drei Jahre lang an Krämpfen. Mit vier Jahren lernte sie erst sprechen. Vor zwei Jahren war sie angeblich nervenkrank. Es traten häufig Anfälle folgender Art bei ihr auf: nach starken Kopfschmerzen plötzliches Umfallen und etwa eine Minute Bewußtlosigkeit. In den letzten Jahren zeigten sich diese Anfälle nicht mehr. Die Patientin ist geistig sehr schwerfällig und lernt in der Schule schlecht. Im 9. Lebensjahre bildeten sich im Gesicht und auf dem Rücken gerötete Geschwülste, die anfangs im Gesicht schmerzhaft gewesen sein sollen. Die Patientin ist das dritte Kind; die Eltern und drei weitere Geschwister leben und sind gesund.

In jetziger Ausdehnung besteht die Affektion seit 2—3 Jahren. Befallen ist in der Hauptsache die zentrale Gesichtspartie, besonders ausgedehnt die Haut beiderseits vom Nasenrücken seitswärts bis zur Mitte der Wangen, Oberlippen, Nasolabialfalten, Kinngegend, weniger ausgedehnt die seitlichen Gesichtspartien, Stirn, Submental- und Halsgegend. Es finden sich hier in mehr oder weniger dichter Aussaat stecknadelgroße, spitze, z. T. hautfarbene, z. T. rosarote und leuchtend dunkelrote, scharf aus der Umgebung hervorspringende Tumoren, die teils einzeln stehen, teils in Streifen- und Ringform angeordnet sind. Die größeren Tumoren erweisen sich meist aus einer Reihe von kleinen Höckerchen zusammengesetzt. Die Oberfläche ist glatt gespannt, nicht schuppend. In einzelnen Tumoren finden sich zahlreiche feinste Teleangiektasien. Auf Glasdruck hinterlassen sie bräunlichrote, von Gefäßerweiterung durchzogene Flecken; dazwischen weist die Haut vielfach punktförmige oder feinfasrige Teleangiektasien auf. An den oberen Augenlidern befinden sich stecknadelkopf- bzw. bohnengroße, flach erhabene, bräunlich-gelbliche Tumoren. Auf der Stirn zeigt die Haut neben einzelnen, nadelkopfgroßen, rötlich gefärbten, von Teleangiektasien durchzogenen Geschwülsten drei etwa linsen- bis bohnengroße, flächenhaft imponierende, flach erhabene, scharf begrenzte weiche Tumoren von bräunlich roter Farbe. Auch diese erweisen sich aus vielen Knötchen zusammengesetzt, auf Glasdruck gelbliche Flecke hinterlassend. Unterhalb der lin-

ken Ohrmuschel zeigt sich ein unregelmäßig aber scharf begrenzter Herd von 4 × 2 cm Größe, bräunlich-rot gefärbt, flach über die Oberfläche hervorspringend und von einzelnen Gefäßen durchzogen. Bei genauerem Zusehen erweist sich dieser Herd als eine Zusammensetzung von kleinstecknadelkopfgroßen, rundlichen Höckerchen. Auf dem behaarten Kopf befinden sich zwei etwa linsengroße, flach erhabene, gelblich-bräunliche, weiche Tumoren, in denen in den tief eingezogenen Haarfollikeln vereinzelte Haare erhalten sind. An der Nackenhaargrenze sieht man ebenfalls einen etwa fünfmarkstückgroßen Naevus mit vielen Teleangiektasien und deutlicher Follikelzeichnung.

Das Zahnfleisch im Bereich der oberen und unteren Schneidezähne ist geschwollen, gerötet und weist zwischen den Zähnen höckrige Wucherungen auf, die traubenartig vielfach bis an die Zahnkronen reichen, eine schwere Gingivitis hypertrophicans. Ein linker, oberer Schneidezahn ist lose; geringe Stomatitis. Die Zähne stehen vielfach schief in den Alveolarfortsätzen.

An den Oberseiten der Oberarme zeigt sich starke Keratosis pilaris. Am Stamm und den Oberschenkeln finden sich in asymmetrischer Anordnung zahlreiche Hauttumoren, die verschiedene Beschaffenheit haben. In linker Lumbalgegend weist die Haut einen 7 : 4 cm großen Herd auf, der sich aus einzelnen erbsen- bis markstückgroßen, scharf umschriebenen, flach erhabenen, tutan gelegenen, bräunlich-roten, verschiedlichen und mäßig derben Tumoren zusammensetzt. Die Oberfläche ist glänzend, gefältet, zeigt deutliche Felderung und oberflächliche Atrophie. In der linken Leiste befindet sich ein gleichartiger Herd, außerdem sind noch eine Reihe Tumoren an den Außenseiten der Oberschenkel und links vom Nabel zu finden. Auf dem Rücken, vor allem über dem linken Schulterblatt weisen die Tumoren anderen Charakter auf. Neben einer großen Zahl zerstreut stehender, kleinstecknadelkopfgroßer, hautfarbener, scharf umschriebener, ziemlich derber, folliculär angeordneter Tumoren finden sich besonders über dem linken Schulterblatt eine Anzahl meist 1 cm langer, ½—1 cm breiter, flach erhabener, cutan gelegener Tumoren, die sich aus einer Anzahl dicht stehender, follikulärer, blaßbräunlicher Tumoren zusammensetzen. Die Oberfläche ist deutlich gefeldert. Einzelne dieser Tumoren

zeigen centrale Hyperkeratose. In der Schlüsselbeingegend sind einzelne, gleichartige Tumoren sichtbar, die bräunlich-rot gefärbt sind und Gefäßerweiterungen erkennen lassen.

Die oben angeführten „Anfälle" dürften hierbei ihre Erklärung durch das Vorliegen multipler Hirnsklerosen finden.

Eine Nachuntersuchung im November 1935 ergab, daß die Patientin ohne Verschlechterung ihres Zustandes noch am Leben und arbeitsfähig ist.

Fall 13.

Bei der 50jährigen Patientin traten die ersten Erscheinungen des M.R im 25. Lebensjahre mit blauen Flecken im Rücken auf, auf denen sich bald darauf Knötchen entwickelten. Innerhalb der nächsten beiden Jahre erfolgte eine neue Aussaat blauer Flecken und Knötchen, die den ganzen Körper bedeckten. Eine Vergrößerung der Knötchen hat angeblich seitdem nicht stattgefunden, aber auch keine Rückbildung. Schmerzen haben niemals bestanden. In den letzten 3 Jahren erhebliche Gewichtsabnahme.

Das Besondere dieses Falles ist hier wie im Fall 10 in dem vorzüglichen Vorhandensein der sogen. blauen Flecken zu erblicken.

Fall 14.

Der 34 Jahre alte Patient stellt sich am 9. November 1928 zur Untersuchung. Auffallend ist bei ihm der relative Mangel der Pigmentierung. Ganz vereinzelt sind erbsengroße Pigmentflecke vorhanden und ein größerer, bandförmiger von blaßbrauner Farbe in der rechten Hüfte. Im Bereich des behaarten Kopfes und der Gesichtsextremitäten befinden sich vereinzelte und am Rumpf zahlreiche reiskorn- bis taubeneiergroße, weiche, z. T. gestielte, meist fleischfarbene Tumoren. Das Krankheitsbild wird durch linsen- bis fingernagelgroße, rötlich-blaue Flecken auf dem Bauche beherrscht, in deren Bereich zuweilen eine Lücke in der Epidermis, hier und da auch ein kleiner Knoten tastbar ist.

Nach Mitteilung der inneren Klinik liegt ein Situs inversus vor. Außerdem besteht eine mäßige Kyphose. Haematologisch

7,000,000 Rot Bl. 120%. Hglbin Thrombocyten 305 000 Blutdruck hier 130, soll nach Angabe des Patienten aber schon höher gewesen sein. Am linken Bein zeigen sich Warzen und Hämorraghien, am Unterschenkel punktförmige rostbraune Flecke; daneben ein zweimarkstückgroßer Herd mit zahlreichen stecknadelkopfgroßen, rötlichen Punkten und verästelten teleangiektatischen Gefäßen. Seine Hände sind bläulich-rot gefärbt. Purpuris annularis.

Hervorzuheben ist hier die Kombination mit Situs inversus, Asthma und Purpura Majochi.

Eine zweijährige Dienstzeit als Infanterist spricht für gute, körperliche Leistungsfähigkeit.

Häufig treten auch Beschwerden von seiten innerer Organe auf, die sich nachträglich als durch Recklinghausen bedingt erwiesen, wie es bei Fall 11 und dem folgenden Fall 15 mit aufgetretenen Bauch- und Muskelschmerzen ersichtlich ist.

Fall 15.

Die 19 Jahre alte Patientin wird im Mai 1924 in die Klinik aufgenommen. Seit April 1932 bestehen Schmerzen im ganzen Leibe, woraufhin im selben Jahre eine Appendektomie vorgenommen wurde. Seitdem hat sich der Gesundheitszustand der Patientin erheblich verschlechtert. Sie klagt immer noch über Schmerzen im Leib, unabhängig von Nahrungsaufnahme. Im Februar 1933 haben die Beschwerden so zugenommen, daß sie ihre Arbeit als Hausmädchen nicht mehr verrichten konnte. Sie knickte oft zusammen und mußte sich hinsetzen. Im September 1933 wurde eine Magenoperation vorgenommen, von der die Patientin sich nur schwer erholte. Das Laufen wurde immer schlechter, so daß sie nicht einmal mehr Treppen steigen konnte. Seit Februar 1934 hat sie keine Menses mehr. Die Sprache wurde leise und undeutlich. Später traten dann schwere psychische Erscheinungen hinzu. Die Patientin hatte stark an Gewicht abgenommen (von 56 kg auf ca. 40 kg). Sie hatte von jeher einen braunen Hautton, jedenfalls ist keine Änderung in den letzten Jahren aufgefallen. Die Untersuchung zeigt besonders an den dem Sonnenlicht ausgesetzten Partien ein bräunliches Kolorit. Außerdem finden sich zahlreiche braune Pigment-

flecken verschiedener Formen und Größe (bis Markstückgröße) am Rumpf und an den Extremitäten. An der Stirn und am Gesäß mehrere Furunkel. Die sichtbaren Schleimhäute zeigen keine Erscheinungen von R. Im Juni 1934 wird die Patientin wegen ihrer immer heftiger werdenden psychischen Anfälle der Nervenklinik überwiesen, wo sie einige Wochen danach zum Exitus kam.

Die Diagnose des pathologischen Instituts lautete: Recklinghausen'sche Krankheit im Bereich des Gehirns, der peripheren Nerven und des autonomen Nervensystems, diffuse Gliomatose des Höhlengraus um die dritte Hirnkammer und den Aquäduktus silvii mit starker Durchsetzung auch der Brücke, ausgedehnte knotige Anschwellung im Bereich aller peripheren Nerven, sowie des nervus vagus, nervus phrenicus und des Grenzstranges. Ausgedehnte Pigmentierungen der Haut. Zeichen vorgenommener Exstirpation eines kleinen Neurofibromknotens am Rücken. Starker Hydrocephalus internus der Seitenkammer, starker Hirndruck, Blutüberfüllung der Organe. Hypertrophie der Pylorusmuskulatur. Zeichen vorgenommener Anlegung einer hinteren Gastroenterostomie; alter operativer Defekt des Wurmfortsatzes. Ekchymosen der Magenschleimhaut. Versprengter Nebennierenkeim der rechten Niere, Cysten beider Ovarien.

Diese Krankengeschichte ist äußerst bemerkenswert. Im Vordergrund stehen anscheinend ungeklärte Beschwerden im Bauch, die mehrfache Bauchoperationen zur Folge hatten. Durch die Sektion wurde offenkundig, daß der Krankheitsverlauf in Beziehung zu Neurinomen der Eingeweidenerven zu setzen ist. Weiterhin ist hervorzuheben, daß im vorliegenden Fall der M.R. durch seinen Sitz im Gehirn mit den daraus sich ergebenden Folgezuständen letalen Ausgang bedingte.

Fall 16.

Bei dem 32 Jahre alten Patienten, der im August 1921 zur Untersuchung erschien, zeigte sich der Beginn der Erkrankung im September 1916 am linken Oberschenkel. In der ersten Zeit hatte er heftige Schmerzen, besonders in der linken Lendengegend. Seit vier Wochen ist eine Ausbreitung der Krankheits-

erscheinungen auch über das Gesicht erfolgt. Der Patient hat oft Kopfschmerzen. Seit 1917 besteht eine Knochenhautvereiterung (spontan) am linken Arm. Seit einem Jahre zeigen sich an der Haut Pigmentflecke. Seit frühester Jugend besteht Skoliose.

Die Familienanamnese ist ohne Befund, dagegen ist die Ehefrau seit Mai 1921 von Krankheitserscheinungen befallen, und zwar nach Vorangang zweier Fehlgeburten im November 1920 und Mai 1921.

Die ausgedehnten Erscheinungen zeigen sich auf Rumpf, Oberarm und Schultern, spärlicher auf den Oberschenkeln. Es finden sich disseminierte, stecknadelkopf- bis linsengroße Pigmentflecke, teilweise auf größeren Pigmentierungen bis zu einem Durchmesser von 6 cm. Die Tumoren sind von Hanfkorn- bis Kirschgröße (die größten sind excidiert worden). Die kleineren sind vielfach hart, die größeren weich von hautfarbener und bläulicher Färbung. Der Sitz ist cutan und subcutan. Besonders bemerkenswert ist die starke Beteiligung des Gesichtes in diesem Falle, welches durch zahlreiche hanf- bis kirschgroße Knoten ein vollkommen unregelmäßiges Aussehen hat. Befallen ist ferner der behaarte Kopf, an dem ebenfalls einzelne Knoten sitzen.

Neben dem Biceps brachii innen rechts und links sind einige strangartige Verdickungen mit unregelmäßiger Knotenbildung erkennbar.

Im Munde ist die Partie hinter den vorderen vier Schneidezähnen in Gestalt eines sich gummiartig anfühlenden Wulstes verdickt, etwa in der Größe eines Fingergliedes. Die Schleimhaut darüber ist prall elastisch gespannt, nicht verfärbt.

Es ist hierbei besonders vom zahnärztlichen Standpunkt interessant, daß eine Äußerung des M.R. durch ausgedehnte Beteiligung der Mundhöhle festzustellen war. Ebenso war Mitbeteiligung der Mundhöhle in den Fällen 2, 4, 5, 9 und 12 ersichtlich.

Fall 17.

Der 59jährige Patient gibt an, daß Eltern und fünf Geschwister nicht hautkrank waren. Er hat in der Schule schlecht gelernt, war in seiner Jugend aber immer gesund. Infolge Quet-

schung zog er sich vor 17 Jahren eine Versteifung des linken Armes vor.

Seit etwa 15 Jahren hat der Patient zuerst an den Armen und am Bauche zahlreiche z. T. ganz kleine, z. T. erbsengroße Geschwülste bemerkt, die im Laufe der Jahre zahlreicher wurden und jetzt den ganzen Rumpf und Kopf bedecken. Braune Flecke — Leberflecke wie der Patient sie nennt — an Brust und Bauch sollen schon in frühester Jugend bestanden haben. Auf der linken Brustseite soll bereits im 16. Lebensjahre ein Geschwür bestanden haben und seit dieser Zeit ist der noch jetzt an dieser Stele bestehende Tumor aufgetreten. Im Laufe der Jahre ist dann eine immer stärkere Verbreitung der Knoten an Rumpf und Kopf aufgetreten. Die Kinder des Patienten sind gesund. Der Körperbau ist etwas asymmetrisch. Die linke Schulter ist gegenüber der rechten gesenkt. Mit Ausnahme der Hände und der Füße ist fast der ganze Körper von Tumoren befallen, am stärksten Kopf und Rumpf. Relativ frei sind die Extremitäten. Im Gesicht finden sich in Stirn-, Wangen- und Kinngegend zahlreiche reiskorn- bis erbsengroße, flach sich vorwölbende, hautfarbene Geschwülste, die vielfach erst bei näherem Betrachten sichtbar werden. Augenhöhlengegend und Lider, Nase, Ohrmuschel und Jochbeinbogen sind frei von Knötchen. Auch im Bereich des behaarten Kopfes und vor allem in der Nackengegend finden sich ziemlich dichtstehend Geschwülste von Stecknadelkopf- bis fast Bohnengröße, die viel mehr als im Gesicht an der Oberfläche hervorspringen. Am Hinterhaupt links ist ein kutan gelegener, walnußgroßer Tumor sichtbar. Die zahlreichen, den ganzen Rumpf bedeckenden, unregelmäßig zerstreuten, verschieden großen Tumoren, die z. T. auch glasig erscheinen, sind von weicher Konsistenz. Ein derber, festerer Kern läßt sich in den Einzeltumoren mit Sicherheit nicht feststellen. Sie wölben sich als halbkugelige Gebilde in der Oberfläche vor und weisen auf Glasdruck eine eigenartige, sagokornähnliche, glasige Färbung auf. Die Flanken sind verhältnismäßig frei, auf dem Rücken sind die Tumoren ganz unregelmäßig zerstreut. Stärker befallen ist die Mittellinie (Schweißrinne), am stärksten zwischen den Schulterblättern. Hier finden sich haufenförmig zusammenstehende Herde. Neben diesen

Tumoren finden sich mehr oder minder deutlich hervortretende, linsen- bis pfenniggroße, blaßbläuliche, fleckartige, Gebilde, in deren Bereich man dann meist cutan-subcutan gelegene, kleine Tumoren sieht. Außerdem sind nur ganz vereinzelte, blaßbraune ovale und runde Pigmentflecken vorhanden. Auf der linken Brust, von der Brustwarze aufwärts ziehend, zeigt sich ein gänseeigroßes, cutan-subcutan gelegenes, tumorartiges Gebilde, in dessen Bereich die Haut im ganzen diffus bläulich-rotschimmernd verfärbt ist. Daneben sind in der sich über diesen Tumoren hervorwölbenden cutanen Hautbedeckung einzeln stehende und flächenförmig konfluierte, gelbbraune, auf Glasdruck eigenartig durchscheinende, typische Recklinghausen'sche Tumoren sichtbar.

Die Schleimhäute sind frei, keine Xanthome und Drüsenschwellungen. Die unteren Extremitäten sind fast vollkommen frei. In der Kniegelenkgegend finden sich einzelne bis bohnengroße Tumoren. Dagegen sind gerade auf den Oberschenkeln mehrere große Pigmentflecke, deren größter 5 cm lang und 2 cm breit ist. — Wa. R. negativ. — Die Nervenstränge sind von Knoten frei.

In diesem Falle ist die Art der Verteilung des R.K. hervorzuheben. Vornehmlich sind Rumpf und Kopf befallen, während die Extremitäten relativ frei sind.

Hingewiesen muß ferner auf die nicht selten vorhandene Asymmetrie der Körperhälften werden, die vor allem begründet ist in einer Beteiligung des Knochensystems am Krankheitsgeschehen.

Fall 18.

Die Patientin ist 30 Jahre alt und kommt im April 1931 zur Untersuchung in die Klinik. Sie gibt an, bisher keine besonderen Krankheiten gehabt zu haben. Mit 11 Jahren hatte sie einen Unfall auf die Stirn mit starker Blutung. Die erste Regel hatte sie mit 25 Jahren, stets sehr unregelmäßig. Mit 16 Jahren wurde zum ersten Male eine Hautveränderung in Form kleiner Gewächse am Rücken bemerkt. In letzter Zeit entstanden Geschwülste auch im Gesicht, was ihren Besuch in der Klinik veranlaßte. Der Befund ergibt folgendes:

Zwischen der Mammae, am Hals, Schultern und Gesäß befinden sich braun pigmentierte, verschieden geformte Herde. Am Stamm, und zwar am stärksten in der Wirbelsäulgegend und Lendenfurche sitzen verschieden große Geschwülste, die sich meist mit einem Stiel versehen über das Hautniveau erheben, eine gelappte Oberfläche haben, von braunroter Farbe und weicher Konsistenz sind. Sie zeigen sich von Reiskorn- bis Pflaumengröße. Bei Druck fühlt man eine Delle an der Stelle, wo sie sich über das Hautniveau erheben. An den Unterschenkeln haben diese Tumoren mehr blaurote Farbe. An den Mammae fallen blaurote Flecken auf, im Niveau der Haut gelegen, aber bei Druck eine Delle erkennen lassend. An den größten Tumoren fühlt man bei Palpieren umschriebene, abgekapselte Knoten. Im Gesicht und auf der Stirn fällt eine große Anzahl mäßig über die Oberfläche ragender weicher Tumoren auf, an der rechten Wange drei stärker erhabene von Bohnengröße und größerer Härte.

Auffallend ist, daß bei der Patientin die Periode erst mit 25 Jahren eingetreten ist und später stets unregelmäßig war.

Wie auch Fall 8 und 9 zeigen, sind Störungen seitens der Genitalfunktionen bei R.Kranken gar nicht selten.

In Folgendem habe ich noch einige Fälle von R. mit letalem Ausgang zusammengestellt, die mir bei Durchsicht der Literatur als besonders bemerkenswert aufgefallen sind.

I. M. Alliez veröffentlichte in den „Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie" im Februar d. J. neun Fälle von centralen Neurofibromatosen. Sechs von ihnen zeigen die Vereinigung von Hauterscheinungen (Knötchen und Pigmentstörungen) und Erscheinungen, die sich mehr oder weniger im Centralnervensystem bemerkbar machen. In einem der vom Verfasser beobachteten Fälle waren keine Hautveränderungen. Erst bei der Leichenschau konnte man durch die im Inneren der Schädelhöhle vorgefundenen Tumoren die Diagnose einer centralen Neurofibromatose stellen (vgl. auch Fall 15).

Orzechowski und Nowicki haben einen Fall mit letalem Ausgang veröffentlicht, der die centrale und periphere Form der R.K. zeigt. Die peripheren Knoten machten keine Be-

schwerden und zeigten keine Tendenz zum Wachsen. Das Krankheitsbild entsprach dem des Tumors des linken recessus lateralis. Die Sektion ergab auf der Innenfläche der Dura zahlreiche flache Knoten, in der Hirnrinde eine begrenzte, flache Verdickung, einen umfangreichen, teilweise excidierten Tumor in dem linken Kleinhirnrückenwinkel, der sich in den Porus acusticus internus hineindrängte. Zahlreiche kleine Knoten der Rückenmarkwurzeln längs ihres ganzen Verlaufes, Knoten in der Ischiadiacis und zahlreiche kleine, weiße Herde auf dem Querschnitt aller peripheren Nerven, am zahlreichsten in der Ischiadiacis und den größeren Nervenstämmen. — Im Magen fand man unter der Schleimhaut einige kleine, bis erbsengroße Knoten.

Diese Feststellung von Neurinomen im Magen dürfte erinnern an Fall 15 meiner Beobachtungsreihe.

Die Geschlechtsorgane waren schwach entwickelt. Orzechowski nimmt in allen Fällen die grundsätzliche Tendenz des gemeinsamen Auftretens des Recklinghausen und der Sclerosis tuberosa an.

Arthur H. Jackson teilt „Three cases of multiple neurofibromatosis" mit: Eine Frau von 43 Jahren mit M.R. In der linken fossa iliaca und später auch in der rechten entwickelt sich ein apfelgroßer Tumor. Schnelles Wachstum der Tumoren und Tod der Patientin innerhalb eines Jahres. Die pathologische Untersuchung ergab Neurosarkom.

In diesem Falle ist besonders wichtig, daß die Neurinome nicht nur an der Hautdecke, sondern auch in inneren Organen entarten können.

Im 2. Falle, einem Knaben von 14 Jahren entwickelt sich ein Neurosarkom in der linken Lungenspitze. Außerdem zeigt er Anomalien in der Knochenentwicklung, ein Versagen der endokrinen Drüsen und geistige Defekte.

Der 3. Fall, eine Frau von 52 Jahren, ebenfalls mit typischen Erscheinungen der Neurofibromatose, zeigte einen großen Tumor im Abdomen. Sie starb innerhalb weniger Monate. Eine Sektion wurde leider nicht vorgenommen. Die mikroskopische Untersuchung einiger kleiner Tumoren ergab: maligne Tumorzellen vom Riesenzellentyp mit merkwürdig geformten Kernen.

Die Vielzahl der Tumoren ist besonders auffallend, da maligne Entartung bei Neurofibromatosis meist nur auf eine Stelle beschränkt ist. Wenn die Fibromatosis degeneriert, so resultiert im allgemeinen ein Sarkom, fast nie ein Carzinom.

Fr. Struwe und Steuer haben ebenfalls nahe pathogenetische Beziehungen des R. zu anderen heredogenerativen Erkrankungen wie tuberöse Sklerose und familiäre progressive Neuritis festgestellt. Sie unterscheiden eine stationäre und progressive, eine periphere und centrale Form des M.R. Sie berichten über eine neue aus 8 Mitgliedern bestehende Recklingsausenfamilie, von denen 3 zur Sektion kamen. Die Untersuchung erstreckte sich auf die Mutter und 7 Kinder, von denen bei der Mutter und 4 Kindern die centrale Form des R. festgestellt wurde, 2 Kinder in abortiver Form erkrankt sind und 1 Kind gesund ist. Es handelt sich hier um familiäres Auftreten der centralen Neurofibromatose, an der von 7 Familienmitgliedern 4 erkrankten, und zwar in der Form von Hör- und Sehstörungen sowie Exophthalmus.

Es ist hierbei als intrafamiliäre Variabilität die Mitbeteiligung des Centralnervensystems hervorzuheben.
Zu letalem Ausgang führen beim M.R. meist nur die Fälle mit Gehirn- und Rückenmarktumoren, sowie die Fälle mit maligner Entartung der Tumoren, wie aus den Beschreibungen der Fälle hervorgeht.

Der Erbgang beim R. ist dominant. Nach Siemens ist er aber derart unregelmäßig, daß die Übertragung der Erbanlage häufiger durch äußerlich Gesunde als durch Kranke erfolgt. Es ist wiederholt ein Vorkommen durch vier und ein- oder zweimal durch fünf Generationen beobachtet worden (cit. n. Gottron). Vom eugenischen Standpunkt aus ist es zu begrüßen, daß im allgemeinen, wie Fischer feststellt, die Durchschnittsfruchtbarkeit der R.Kranken außerordentlich niedrig ist. Der Grund ist wohl besonders darin zu suchen, daß die durch die Krankheit bedingte Entstellung viele der Betroffenen veranlaßt, ledig zu bleiben, bzw. daß das Heiratsalter sehr hoch ist. Andererseits sind auch die an den innersekretorischen Drüsen, besonders am Genitalapparat sich abspielenden Veränderungen, die sich beim Mann in Impotenz und Asexualität, bei der Frau in verspätetem

Beginn und vorzeitigem Erlöschen der Regel äußern, sowie auch die Mißbildung des Beckens für die verminderte Fruchtbarkeit verantwortlich zu machen. Die an den innersekretorischen Drüsen zustandekommenden Störungen erweisen sich oft durch Verdrängung des Drüsengewebes infolge Entwicklung von Neurinomen in den Drüsen bedingt (cit. n. Gottron).

Sehr wichtig ist nun die Frage des Heiratskonsenses der Recklinghausenkranken bzw. ihrer gesunden Familienangehörigen vor allem wegen der in der Descendenz zu befürchtenden geistigen Störungen. Da man im allgemeinen die R.K. in all ihren Formen überblickt, wird man die Eheschließung der Betroffenen kaum genehmigen können und sie in eugenischer Hinsicht als nicht zu fördernde Volksteile ansehen müssen.

Bei meiner Beobachtungsreihe von Recklinghausenkranken waren kaum Angehörige einer Sippe verfolgbar. Die angestrebte Durchführung einer Vollständigkeit in dieser Hinsicht scheiterte aus äußeren Gründen. Dadurch sind diese Untersuchungen bezügl. Feststellung interfamiliärer Variabilität nicht befriedigend. Insbesondere konnten wir keinen tieferen Einblick darüber gewinnen, inwieweit sich der Recklinghausen bei der einen Sippe durch abortive Krankheitsform, bei der anderen als irgendwie bedingte schwerere Krankheitsform auswirkt. Gerade derartige Feststellungen wären wesentlich, wie Gottron herausgearbeitet hat, bezüglich der eugenischen Stellungnahme, die man zu den einzelnen R.-Sippen einnehmen soll. Verschiedene im Einzelnen in der Arbeit näher ausgeführte Krankheitsfälle deuten darauf hin, daß intrafamiliär der R. eine irgendwie besonders gekennzeichnete Erscheinungsform annehmen kann. Es bleibt zu wünschen, daß man im Hinblick auf die notwenndige eugenische Beurteilung des Recklinghausen, bei jedem neu zur Beobachtung gelangenden Fall von R. die inter- bzw. intrafamiliäre Variabilität prüft und klärt.

Zum Schluß der Arbeit möchte ich Herrn Prof. Dr. Gottron für das Überlassen des Themas sowie für die liebenswürdige Unterstützung beim Abfassen der Arbeit meinen verbindlichsten Dank aussprechen.

Literatur.

Adrian: „Über Neurofibromatose und ihre Komplikationen“ (Bruns Beiträge zur klinischen Chirurgie 1903).

— „Die multiple Neurofibromatose“ (Centralbl. f. d. Grenzgebiete der Medizin u. Chirurgie 1903).

Alliez, J. M.: „Localisations centrales dans la neurogliomatose de R.“ (Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie, Février 1935).

Babounneix: „Neurofibromatose familiale“ (Bulletins soc. pediatr. Paris 1930).

Cimmino, Mario: „Experimentelle Untersuchungen über das Verhalten des reticulo-endothelialen Systems in dem Symptomenkomplex von Recklinghaus mit erblich familiärem Charakter“. (Centralblatt f. Haut- u. Geschlechtskrankheiten, Bd. 42, 1932).

Curtius u. Strempel: „Gleichzeitiges Vorkommen von Morbus Recklinghausen u. Epidermolysis bullosa traumatica hereditaria dystrophica in einer Familie“ (L 1, 1928, Archiv für Dermatologie 4/51).

Ehrmann, J.: „Anatomischer und klinischer Beitrag zur Kenntnis der Recklinghausen'schen Krankheit“.

Feindel: cit. n. Saalfeld.

Fischer: cit. n. Gottron.

Gottron: „Hautkrankheiten unter dem Gesichtspunkt der Vererblichkeit“, Vortrag geh. i. d. Berliner ärztl. Akademie am 15. 2. 35.

Hoeckstra: cit. n .Siemens.

Jackson, Arthur H.: „Three cases of multiple neurofibromatosis“.

Jadassohn: „Geschwülste“ Bd. 1.

Kren: cit. n. Saalfeld.

Maaß, O.: „Beitrag zur Kenntnis der Recklinghausen'schen Krankheit“, (Monatsschrift f. Psychologie u. Neurologie, 1910).

Meirowski: cit. n. Gottron.

Oppenheim: cit. n. Saalfeld.

Orzechowski u. *Nowicki:* „Zur Pathogenese u. pathologischen Anatomie der multiplen Neurofibromatose und der Sclerosis tuberosa“.

Ostrowski: cit. n. Saalfeld.

v. Recklinghausen: „Über die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehung zu den multiplen Neuromen“.

Saalfeld: „Die Recklinghausen'sche Krankheit“ (Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten Bd. XII, 2).

Schwonner: cit. n. Saalfeld.

Siemens: „Beitrag zur Lehre von den multiplen Neuromen“.

— „Studien über die Vererbung von Hautkrankheiten“.

— „Die Vererbung in der Ätiologie der Hautkrankheiten“ (Centralbl. f. Haut- u. Geschlechtskrankheiten).

Spiethoff: cit. n. Gottron.

Strandberg: „Geschwülste“ (Handbuch der Haut- u. Geschlechtskrankheiten, Bd. 12).

Vignolo-Lutati: cit. n. Saalfeld und Strandberg.

Virchow: „Die krankhaften Geschwülste“.

Lebenslauf.

Am 7. November 1907 wurde ich als Sohn des Postinspektors Paul Heinrich geboren. Ich besuchte das Paulsen-Realgymnasium zu Steglitz, wo ich am 13. September 1927 die Reifeprüfung bestand. Ich habe dann an der Berliner Universität 8 Semester Zahnmedizin studiert und bestand dort am 30. März 1932 das Staatsexamen mit dem Prädikat „Gut".

Von April 1932 bis Januar 1935 war ich als Assistenzarzt bei Herrn Dr. v. Faber in Potsdam tätig. Am 1. November 1934 habe ich mich als selbständiger Zahnarzt in Berlin-Steglitz niedergelassen.